

Zagadkowe objawy kliniczne: zespół wizji Picka oraz choroba Marchiafava-Bignamiego — opis dwóch przypadków

Wojciech Kozubski¹, Alicja Kalinowska-Łyszczarz^{1, 2}

¹Katedra Neurologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

²Zakład Neurochemii i Neuropatologii Katedry Neurologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

STRESZCZENIE

W pracy omówiono 2 przypadki rzadkich zespołów chorobowych o symptomatologii neuropsychiatrycznej: zespołu wizji Picka oraz metaalkoholowego zespołu/choroby Marchiafava-Bignamiego. W komentarzu dotyczącym historii oraz patomechanizmu tych zespołów podkreślono rolę badań neuroobrazowych, w szczególności tomografii rezonansu magnetycznego mózgowia, w adekwatnym rozpoznaniu tych rzadkich schorzeń o niezwyklej różnorodności występujących objawów.

Polski Przegląd Neurologiczny 2012; 8 (2): 84–86

Słowa kluczowe: wizje Picka, halucynacje wzrokowe, choroba Marchiafava-Bignamiego, demielinizacja ciała modzelowatego, zespół metaalkoholowy, diagnostyka neuroobrazowa

Wprowadzenie

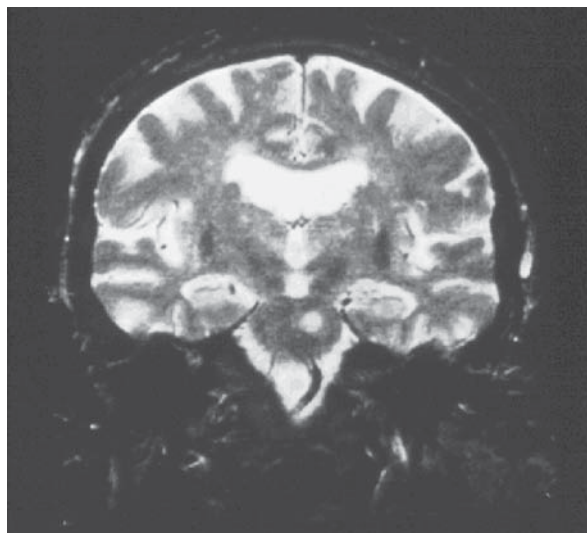
Niewielkie uszkodzenia w obrębie ośrodkowego układu nerwowego mogą skutkować spektakularnymi zespołami neurologicznymi, niegdyś otoczonymi aurą tajemniczości, a dziś precyzyjnie rozpoznawanymi na podstawie badań tomografii rezonansu magnetycznego mózgowia (MR, *magnetic resonance*). W niniejszej pracy zaprezentowano

opis 2 przypadków rzadkich schorzeń o symptomatologii neuropsychiatrycznej, w których rozpoznaniu decydującą rolę odgrywa badanie neuroobrazowe.

Przypadek 1.

Pacjent, w wieku 67 lat, został przyjęty do Kliniki Neurologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi z powodu zawrotów głowy o mieszanym charakterze i bólu tyłogłowa, z towarzyszącym znacznym wzrostem wartości ciśnienia tętniczego (maks. 185/110 mm Hg) oraz hiperglikemią — stężenie glukozy 230 mg/dl. W badaniu neurologicznym spośród odchyleń początkowo obserwowano niewyczerpujący się oczopląs drobnofalisty w stronę prawą. Wywiad chorobowy pacjenta obejmował nieregularnie leczone nadciśnienie tętnicze, cukrzycę typu 2, otyłość oraz dyslipidemię z hipetri-glicydemią i obniżeniem stężenia cholesterolu frakcji HDL (*high-density lipoprotein*). Drugiego dnia pobytu na oddziale u pacjenta zaobserwowano podwójne widzenie przy spojrzeniu w prawą stronę. Ciśnienie tętnicze obniżono do wartości rzędu 150/90 mm Hg, wdrożono insulinoterapię i wyrównano glikemię oraz podano dożylnie piracetam w dobowej dawce 4,8 g. W nocy u pacjenta wystąpił ostry zespół psychotyczny — chory widział osoby przechodzące przez ściany; postrzegał je biegnące za ścianą sali chorych, pochylone i/lub „skręcone” w sposób przypominający kamptokormię. Pacjent przejawiał znaczny lęk, był pobudzony emocjonalnie i ruchowo, próbował uciekać z sali.

Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Wojciech Kozubski
Katedra Neurologii
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego
ul. Przybyszewskiego 49, 60-355 Poznań
tel.: 61 869 15 35, faks: 61 869 16 97
e-mail: wkozubski@ump.edu.pl
Polski Przegląd Neurologiczny 2012, tom 8, 2, 84–86
Wydawca: VM Media sp. z o.o. VM Group sp.k.
Copyright © 2012 Via Medica



Rycina 1. Obraz tomografii rezonansu magnetycznego mózgowia u pacjenta z zespołem wizji Picka w przebiegu uszkodzenia czepca mostu

Objawy utrzymywały się do następnego dnia, by — po włączeniu haloperidolu — ulec złagodzeniu. W kolejnej dobie u chorego wystąpiły nowe objawy psychopatologiczne: widział na ścianie twarze brodatych mężczyzn, przy czym do doznawanych fenomenów wzrokowych odnosił się krytycznie, nie przejawiając lęku/strachu. W 4. dobie hospitalizacji objawy ustąpiły. W badaniu MR stwierdzono obecność ogniska uszkodzenia w obrębie czepca mostu, sięgającego dna komory IV (ryc. 1).

Komentarz

Objawy psychopatologiczne w opisanym powyżej przypadku stanowią zespół wizji Picka, opisany po raz pierwszy przez neurologa i psychiatrę z Uniwersytetu w Pradze, ucznia Teodora Meynera i Karla Westphala — Arnolda Picka (1851–1924) [1]. Pick jest znany przede wszystkim jako autor pierwszego opisu otępienia czołowo-skroniowego, ale opublikował także wiele innych ważkich prac z zakresu neuropsychopatologii. Objawy w zespole wizji Picka wynikają z uszkodzenia zlokalizowanego w okolicy dna komory IV, obejmującego pęczek podłużny tylny, historycznie określany jako drugi neuron przedsionkowy [2], co w konsekwencji powoduje zaburzenia stosunku między bodźcami wzrokowymi a przedsionkowymi i prowadzi do halucynacji wzrokowych.

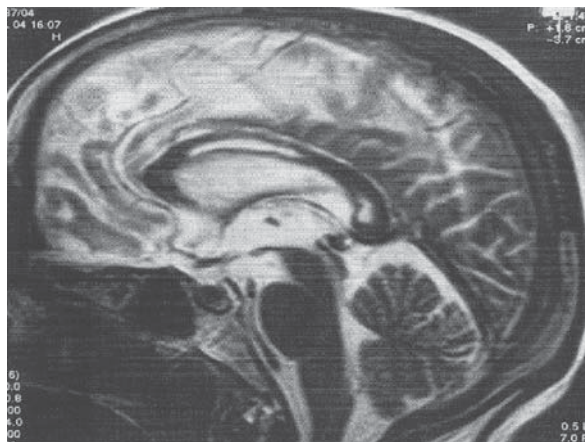
Przypadek 2.

Pacjent, w wieku 49 lat, został przyjęty do Kliniki Neurologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

z powodu zaburzeń pamięci operacyjnej, zawrotów głowy, zaburzeń chodu i trudności w utrzymaniu pozycji stojącej oraz uczucia ogólnego osłabienia. Wywiad był obciążony nawykowym spożywaniem alkoholu od około 15 lat oraz jednym pewnym i jednym prawdopodobnym pierwotnie uogólnionym napadem padaczkowym toniczno-klonicznym. W trakcie wywiadu pacjent podawał informacje niekonsekwentnie i mało wiarygodnie. W badaniu internistycznym i neurologicznym spośród odchyłeń obserwowano: wyniszczenie z zanikiem skóry i tkanki podskórnej, pajęczki naczyniowe, przebarwienia skórne, spastyczny wzrost napięcia mięśniowego w kończynach dolnych i w prawej kończynie górnej, z niewielkim ich niedowładem, prawostronny objaw Hoffmana i Jacobsohna, ataksję tułowia (w pozycjach stojącej i siedzącej), bez wyraźnej ataksji kończyn, dyzartrię, apraksję ideomotoryczną (pacjent nie potrafił markować czynności), apraksję mimiczną oraz obustronnie zaznaczone odruchy deliberacyjne (chwytne, glabellarne, Marinesco-Radovici). W badaniu psychologicznym stwierdzono spłylenie reakcji emocjonalnych, stępienie afektu, zubożenie napędu i spontaniczności, brak krytycyzmu, zaburzenia złożonego planowania i zapamiętywania oraz ubytki pamięci z konfabulacjami i pseudoreminiscencjami. W badaniu MR mózgowia uwidoczniono demielinizację części środkowej ciała modzelowatego, wraz z zanikiem mózdzku (ryc. 2).

Komentarz

Wyżej opisany zespół objawów, spowodowany demielinizacją ciała modzelowatego, odpowiada chorobie (właściwie zespołowi) Marchiafava-Bignamiego, opisanej przez dwóch włoskich patologów w 1903 roku. Osiowym objawem choroby jest wynikający z uszkodzenia ciała modzelowatego zespół dyskonektywny, który objawia się przede wszystkim apraksją ideomotoryczną oraz apraksją mimiczną twarzy i ataksją tułowia spowodowaną zanikiem płata kłaczkowo-grudkowego mózdzku. Spektrum objawów klinicznych może się wahać od niewielkiego deficytu poznawczego z towarzyszącymi zaburzeniami chodu, poprzez śpiączkę, aż do śmierci. Wczesne rozpoznanie owego rzadkiego zespołu warunkuje adekwatne i szybkie rozpoczęcie leczenia (suplementacja tiaminy i innych witamin z grupy B, kwasu foliowego), które decyduje o rokowaniu. Z uwagi na zmienny i często niecharakterystyczny obraz kliniczny podstawą rozpoznania są badania neuroobrazowe, przede wszystkim MR [3]. W początkowym, ostrym sta-



Rycina 2. Obraz tomografii rezonansu magnetycznego mózgowia u pacjenta z chorobą Marchiafava-Bignamiego, z widoczną demielinizacją części środkowej ciała modzelowatego

dium choroby w badaniu MR mózgowia widoczny jest obrzęk ciała modzelowatego, następnie zmiany ogniskowe w ciele modzelowatym, a wreszcie — w fazie przewlekłej — dochodzi do jego zaniku z ogniskami martwicy [4]. Uszkodzenie aksonalne w obrębie ciała modzelowatego jest najlepiej widoczne w obrazowaniu metodą tensora dyfuzji MR. W przeciwieństwie do zmian demielinizacyjnych w przebiegu stwardnienia rozsianego zmiany w ciele modzelowatym w przebiegu choroby Marchiafava-Bignamiego są symetryczne. W badaniu neuropatologicznym widoczne są również uszkodzenia w obrębie kory, szczególnie w bocznych częściach płatów czołowych, zwane stwardnieniem blaszkowym Morela (*Morel's laminar sclerosis*), które mogą odpowiadać obrzękowi cytotoksycznemu [5]. W oryginalnych opisach chorobę wiązano ze spożywaniem młodego, niedojrzałego czerwonego wina w populacji Włochów. Obecnie

uważa się, że zespół występuje w zróżnicowanych populacjach, przede wszystkim u mężczyzn z zespołem zależności alkoholowej, bez względu na jakość spożywanego alkoholu. W takich przypadkach omawianej choroby mogą towarzyszyć inne powikłania nawykowego spożywania alkoholu, takie jak encefalopatia Wernickego oraz mielinoliza środkowa mostu. Odnotowano jednak również przypadki niezwiązane ze spożywaniem alkoholu [6]. Nie jest znany dokładny patomechanizm choroby Marchiafava-Bignamiego. Podejrzewa się rolę toksycznego wpływu alkoholu, zaburzeń osmotycznych oraz niedożywienia i niedoborów witamin. Badania spektroskopii rezonansu magnetycznego pozwalają wnioskować, że istotną rolę w patogenezie choroby odgrywa także reakcja zapalna [3].

Podsumowanie

Przedstawione wyżej przypadki kliniczne po raz kolejny ukazują użyteczność strukturalnych badań MR mózgowia w chorobach ośrodkowego układu nerwowego. Znajomość neuroanatomii oraz umiejętność interpretacji badań obrazowych decydują o prawidłowym rozpoznaniu i szybkim wdrożeniu u chorych adekwatnego leczenia.

PIŚMIENNICTWO

1. Todman D. Arnold Pick (1851–1924). *J. Neurol.* 2009; 256: 504–504.
2. Muskens L.J.J. The pathology of postencephalitic ocular disturbances in the light of recent anatomical and physiological research. *Neurol. Psychopathol.* 1927; 1–8: 132–140.
3. Gambini A., Falini A., Moiola L., Comi G., Scotti G. Marchiafava-Bignami disease: longitudinal MR imaging and MR spectroscopy study. *AJNR Am. J. Neuroradiol.* 2003; 24: 249–253.
4. Sair H.I., Mohamed F.B., Patel S. i wsp. Diffusion tensor imaging and fiber tracking in Marchiafava-Bignami disease. *J. Neuroimaging* 2006; 16: 281–285.
5. Jokohura K., Naito M., Naka T. Cortical involvement in Marchiafava-Bignami Disease. *AJNR Am. J. Neuroradiol.* 2005; 26: 670–673.
6. Murthy S.B., Jawaid A., Bock J.E., Qureshi S.U., Schulz P.E. Marchiafava-Bignami disease (MBD) in a nonalcoholic patient: a case report. *Can. J. Neurol. Sci.* 2010; 37: 138–140.